

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Виды оперативного вмешательства и частота послеоперационных осложнений у детей с врожденным пороком сердца – атриовентрикулярной коммуникацией**А.А. Мальская**

Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина

Реферат

Осуществлен мониторинг частоты атриовентрикулярной коммуникации (АВК) у детей Львовской области на протяжении 1999-2016 годов. Установлено, что две трети всех оперативных вмешательств у детей по причине АВК проводились методом радикальной хирургической коррекции и одноэтапной хирургической коррекции. Около пятой части всех операций приходилось на сужение легочной артерии. Реоперации проводились только у каждого 15-го пациента. Каждый десятый ребенок с патологией АВК по разным причинам не был оперирован вообще. Оперативное лечение атриовентрикулярной коммуникации проводилось как на территории Украины, так и в ведущих клиниках Америки, Германии, Франции и Польши. Были зафиксированы смертельные случаи в группе пациентов, у которых была АВК с ассоциированной патологией. Уровень летальности составил 22,2 %. Среди причин, приведших к смерти, часто встречались дефект синдром гетеротаксии и гипоплазия дуги аорты. У большинства детей после оперативного вмешательства оставалась сердечно-сосудистая недостаточность первого функционального класса (NYHA адаптированной к младенцам) и умеренная недостаточность митрального клапана. Полученные результаты будут важны врачам кардиологам и врачам-эхокардиологам в процессе диспансерного наблюдения за детьми с АВК в долгосрочном послеоперационном периоде.

Ключевые слова: атриовентрикулярная коммуникация, радикальная хирургическая коррекция, сужение легочной артерии, синдром Дауна, ассоциированная патология.

Введение

Атриовентрикулярная коммуникация (АВК) является относительно редкой патологией, встречается всего лишь в 2-6 % случаев среди всех врожденных пороков сердца, но в современной медицине она остается уже многие годы одним из самых сложно корректируемых врожденных пороков [1, 2, 3]. Это объясняется многообразием ее анатомических форм и сложными нарушениями гемодинамики, что, в свою очередь, обуславливает множество вариантов сложной хирургической коррекции. Неослабевающий интерес к постоянному поиску новых более совершенных методов хирургической коррекции обусловлен значительной частотой разнообразных послеоперационных осложнений и относительно высоким показателем летальности [4, 5].

Хирургическое лечение полной АВК лучше проводить в раннем детстве [6, 7]. С целью предотвращения развития легочной гипертензии операцию следует выполнить до достижения ребенком 6 месяцев - 1 года. Часто показаниями к операции еще в раннем детстве является сердечная недостаточность и значительное отставание в физическом развитии ребенка. При полной АВК со значительно выраженными симптомами рекомендуется два варианта хирургического вмешательства: паллиативное сужение легочной артерии (ЛА) и полная хирургическая коррекция порока. Несмотря на то, что полная хирургическая

коррекция является выбором номер один, сторонники наложения бандажа на ЛА указывают на высокий шанс полной коррекции АВК у младенцев до 6 месяцев. Также сужение ЛА рекомендуется детям с массой тела менее 5 кг до 2-5 месячного возраста [8].

При полной форме АВК оперативное вмешательство нацелено на закрытие межпредсердного дефекта; на закрытие межжелудочкового дефекта при его наличии; на предотвращение повреждения атриовентрикулярного (АВ) узла и пучка Гиса; формирование или пластика двух отдельных, дееспособных, нестенозированных атриовентрикулярных клапанов.

У пациентов с полной формой АВК повторные операции в отдаленном периоде проводятся примерно в 17 % случаев в течение 20 лет после проведения первой операции. Как правило, показаниями к реоперации является АВ регургитация как с правой, так и с левой стороны, стеноз левого АВ клапана (как собственного, так и протезированного), остаточные и повторные дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП).

При неполной АВК хирургическое лечение направлено на ликвидацию межпредсердной коммуникации и недостаточности митрального клапана (МК). ДМПП закрывается кусочком перикарда, избегая травмирования ведущей части миокарда, и, как следствие, формируется двустворчатый МК [6, 7].

В случае неполной формы АВК пациенты могут потребовать реоперацию (10-15 % прооперированных пациентов) в связи с недостаточностью или стенозом левого АВ клапана, субаортального стеноза или остаточного ДМПП.

Согласно исследованиям Moss и Adams, риск послеоперационной смерти после хирургического лечения неполной формы АВК является невысоким и составляет около 3 % [8]. По данным клиники Mayo этот показатель еще ниже - на сегодняшний день составляет менее 1 % случаев [9]. Тогда как госпитальная летальность после хирургического лечения без осложнений полной формы АВК ранее достигала 30-50 %, однако сейчас значительно снизилась благодаря лучшему пониманию морфологии этой комплексной проблемы и применению лучших хирургических техник и усовершенствований в детской кардиохирургии [10]. В ведущих медицинских учреждениях, специализирующихся на лечении врожденных пороков сердца, смертность после адекватного хирургического лечения полной формы АВК составляет лишь 3 % [11, 12, 13], в то же время, по данным Hugh D. Allen, Howard P. Gutshell, в США послеоперационная летальность составляет около 10 % у пациентов без ассоциированной патологии [8], а по данным The Pediatric Cardiac Care Consortium при анализе 10 летней работы 25 выборочных медицинских учреждений аналогичный показатель летальности поднимался даже к 14 % независимо от наличия или отсутствия синдрома Дауна [14].

Отдаленные показатели результатов лечения АВК достаточно обнадеживающие. Так, согласно мета-анализу, проведенному зарубежными учеными, 15-летняя выживаемость таких детей составляет от 80 % до 90 % [8, 11].

К послеоперационным осложнениям АВК относят дисфункцию синусового узла, которая вызывает брадикардию. Полная АВ блокада, которая требует установления кардиовертера, теперь встречается довольно редко [8, 14], так же, как и недостаточность трехстворчатого клапана в отделенном послеоперационном периоде при неполной и полной формах АВК. Однако, она может возникать в случае наличия легочной гипертензии или в сочетании с тетрадой Фалло с дисфункцией правого желудочка, в связи с сохраняющейся обструкцией его выходного тракта или легочной недостаточностью. Также отмечается низкий уровень развития послеоперационных аритмий. Иногда может возникать трепетание предсердий [8].

Цель

Провести оценку эффективности оперативного вмешательства и выделить особенности частоты послеоперационных осложнений при врожденной атриовентрикулярной коммуникации у детей Львовской области.

Материалы и методы

Проведен сбор и анализ персонифицированных первичных данных о врожденной атриовентрикулярной коммуникации у детей Львовской области, которые

обследовались и находились на амбулаторном и стационарном лечении в областной детской клинической больнице (ЛОДКБ) «ОХМАТДЕТ», за последние 16 лет (с сентября 1999 по январь 2016 года). Общий объем выборки составил 84 ребенка в возрасте 0-17 лет с данной врожденной патологией.

Осуществлялась выборка информации из амбулаторных карт и историй болезней всех детей с АВК с последующей систематизацией и анализом данных о катамнезе, особенностях клинической картины, результатах рентгенографии органов грудной клетки, электрокардиографии (ЭКГ) и эхокардиографии (Эхо-КГ). В дальнейшем, учитывая клинические особенности, все дети были разделены на три группы: группа А - дети с полной АВК без ассоциированной патологии (n = 36); группа В - дети с неполной АВК без ассоциированной патологии (n = 12); группа С - дети, у которых АВК с ассоциированной патологией (n = 36). Группа А была подразделена на две подгруппы: А1 - дети с полной формой АВК и синдромом Дауна (n = 14) и А2- дети с полной формой АВК и без синдрома Дауна (n = 22).

В работе произведен расчет относительных показателей и их ошибок, ретроспективный и структурно-логический анализы с использованием программ "Microsoft Excel 2010" и "Statistica".

Результаты и обсуждение

В исследовании на основе данных хирургических историй болезней и амбулаторных карт была проанализирована эффективность оперативного вмешательства и частоты послеоперационных осложнений. В зависимости от показаний, детям проводили операцию по сужению легочной артерии, радикальную коррекцию или одноэтапную радикальную коррекцию порока. Части детей проводили повторные реоперации (рисунок 1).



Рисунок 1. Виды хирургической коррекции АВК у детей Львовской области в 1999-2016 гг.

В группе А1 (дети с полной АВК и синдромом Дауна) большинству (71,43±12,07 %) пациентам проводилась радикальная хирургическая коррекция в возрасте 2-4

года. Половине ($50,00 \pm 13,36\%$) больных с полной формой АВК и синдромом Дауна с целью защиты малого круга кровообращения от развития легочной гипертензии было проведено сужение легочной артерии в возрасте 2-6 месяцев. Четверо ($28,57 \pm 12,07\%$) детей не были оперируемыми: по разным причинам родители отказались от проведения паллиативной хирургической коррекции порока.

После радикальной коррекции порока в группе А1, согласно международной классификации сердечносудистой недостаточности NYHA, больных I-го функционального класса было восемь ($80,00 \pm 12,65\%$), II-го - двое ($20,00 \pm 12,65\%$) детей.

В группе А2 (дети с полной формой АВК без синдрома Дауна) почти в половине всех случаев ($45,45 \pm 10,62\%$) проводили операцию по поводу сужения легочной артерии в возрасте детей до 6 месяцев. Одной трети пациентов ($31,82 \pm 9,93\%$) была сделана одноэтапная хирургическая коррекция порока в возрасте до 2 лет. В $27,27 \pm 9,50\%$ случаев проводилась радикальная хирургическая коррекция. Трех ($13,64 \pm 7,32\%$) больным была выполнена реоперация в возрасте 2-3 года, в связи со значительной недостаточностью на митральном клапане (3+). Двум из этих детей удалось сделать пластику митрального клапана, в результате которой митральная недостаточность уменьшилась до 1+, а одному из них было проведено протезирование митрального клапана в трехлетнем возрасте. Четверем детям ($18,18 \pm 8,22\%$) хирургическую коррекцию данной патологии не удалось провести: трое детей оказались неоперабельными после катетеризации правых камер сердца в связи с развитием синдрома Эйзенменгера, и у одного ребенка была неблагоприятная анатомия сердца.

После проведенной радикальной коррекции порока у детей группы А2, согласно международной классификации сердечносудистой недостаточности NYHA, больных I-го функционального класса было 14 ($77,78 \pm 9,80\%$), II-го - четверо ($22,22 \pm 9,80\%$) детей.

Всем детям из группы В с неполной АВК была проведена радикальная одноэтапная коррекция порока в возрасте 2-3 лет. Пациентам с поздним (после 1 года) выявлением патологии оперативное вмешательство проводили сразу после установления диагноза.

В группе В, согласно международной классификации сердечносудистой недостаточности NYHA, после радикальной коррекции все дети были в I функциональном классе.

Большей части ($66,67 \pm 7,86\%$) детей группы С (АВК с ассоциированной патологией) проводили радикальную хирургическую коррекцию, треть пациентов ($27,78 \pm 7,47\%$) получила одноэтапную хирургическую коррекцию, семи больным ($19,44 \pm 6,60\%$) осуществили сужение легочной артерии. Четверем детям ($11,11 \pm 5,24\%$) этой группы пришлось проводить реоперацию в более старшем возрасте. Двум пациентам ($5,56 \pm 3,82\%$) хирургическое вмешательство не осуществляли.

Оперативное лечение АВК проводилось как на территории Украины, так и в ведущих клиниках США, России, Франции и Польши (рисунок 2).

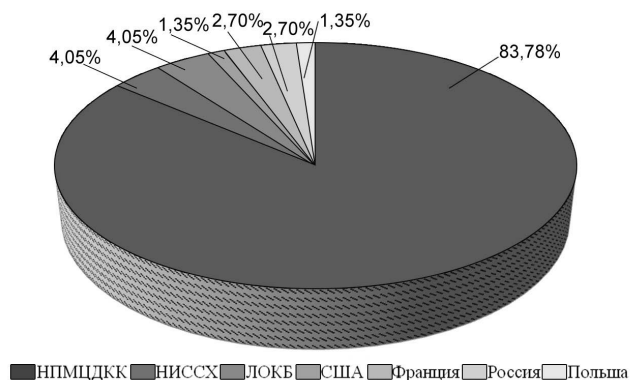


Рисунок 2. Места проведения оперативного лечения детей с АВК в течение 1999-2016 годов

Наиболее распространенной среди операций была радикальная хирургическая коррекция – она была сделана 69 больным из всех групп ($62,16 \pm 4,60\%$ от всех операций). Около пятой части всех операций – сужение легочной артерии ($21,62 \pm 3,91\%$). Тогда как реоперации проводились только в $7,21 \pm 2,46\%$ случаев. Десяти детям с патологией АВК ($9,01 \pm 2,72\%$) по разным причинам хирургическая коррекция не была проведена.

При различных формах АВК и хромосомных патологиях виды хирургических вмешательств имели ряд отличий, что представлено в таблице 1.

На территории Украины основная часть хирургических коррекций АВК ($83,78 \pm 4,28\%$) проводилась в Научно-практическом медицинском центре детской кардиологии и кардиохирургии Министерства здравоохранения Украины (НПМЦДКК), и также в Национальном институте сердечносудистой хирургии имени М.М. Амосова НАМН Украины (НИССХ) – $4,05 \pm 2,29\%$ и Львовской областной клинической больнице (ЛОКБ) – $4,05 \pm 2,29\%$ операций. Из двух проведенных оперативных вмешательств в России ($2,07 \pm 1,66\%$), одно было в г. Москве и одно – в г. Краснодаре. В клиниках Франции также было прооперировано двое детей ($2,07 \pm 1,66\%$) с АВК, а в Польше (г. Вроцлав) и США – по одному ребенку ($1,35 \pm 1,34\%$) с данной патологией.

В группах детей, у которых была диагностирована атриовентрикулярная коммуникация без ассоциированной патологии (группы А1, А2 и В) не было зафиксировано случаев смерти от основного заболевания. Единственный случай смерти в этих группах был зафиксирован у 15-летнего пациента по причине лимфомы кишечника.

В то же время в группе пациентов с ассоциированной патологией (группа С) было зафиксировано восемь смертельных случаев (уровень летальности $22,2\%$). Среди них три смерти было зафиксировано в возрасте до одного года (две – в два месяца, одна – в шесть) и пять – в возрасте от 1 до 5 лет. У детей, умерших в возрасте 2 месяца, был диагностирован вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП-2), дэкстрокardia, синдром гетеротаксии и гипоплазированная дуга аорты. У ребенка, который умер в возрасте 6 месяцев, дефект ассоциировался с гипоплазированной дугой аорты, ДМПП-2 и открытым артериальным протоком (ОАП).

Наиболее распространенной ассоциированной

Таблица 1. Типы хирургических коррекций при различных формах АВК у детей

Типы хирургической коррекции АВК	Группы детей с АВК по формам и хромосомной патологии							
	A1 (n=14)		A2 (n=22)		B (n=12)		C (n=36)	
	Абс. данные	P±m (%)	Абс. данные	P±m (%)	Абс. данные	P±m (%)	Абс. данные	P±m (%)
Сужение легочной артерии	7	50,00±13,36	10	45,45±10,62	-	-	7	19,44±6,60
Радикальная хирургическая коррекция	10	71,43±12,07	6	27,27±9,50	-	-	24	66,67±7,86
Одноэтапная хирургическая коррекция	-	-	7	31,82±9,93	12	100	10	27,78±7,47
Реооперация	1	7,14±6,88	3	13,64±7,32	-	-	4	11,11±5,24
Не оперированы / коррекция не проведена	4	28,57±12,07	4	18,18±8,22	-	-	2	5,56±3,82

патологией среди всех умерших детей был ДМПП-2, который встречался в 37,50±17,12 % случаев. У каждого четвертого ребенка был диагностирован или ОАП, или декстрокардия с синдромом гетеротаксии, или атрезия легочной артерии. По одному случаю имели место следующие патологии, которые представлены в таблице 2.

У детей всех групп после проведенной радикаль-

ной хирургической коррекции оставалась митральная недостаточность на уровне (1-2+). В 24,19±5,44 % больных после радикальной коррекции полной формы АВК развилось нарушение сердечного ритма в виде брадиаритмии. У одного пациента из группы A2 после радикальной коррекции полной формы порока развилась полная блокада, которая не проходила до двух месяцев

Таблица 2. Виды и распространенность ассоциированной патологии с АВК в группе умерших детей (n = 8)

№	Ассоциированная патология	Абс. данные	P±m (%)
1.	ДМПП-2	3	37,50±17,12
2.	ОАП	2	25,00±15,31
3.	Декстрокардия, синдром гетеротаксии	2	25,00±15,31
4.	Атрезия ЛА	2	25,00±15,31
5.	Открытое овальное окно	1	12,50±11,69
6.	Гипоплазия ЛА	1	12,50±11,69
7.	Клапанный стеноз ЛА	1	12,50±11,69
8.	Гипоплазированная дуга аорты	1	12,50±11,69
9.	Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка	1	12,50±11,69
10.	Синдром гетеротаксии, левый изомеризм	1	12,50±11,69
11.	Единственный левый желудочек	1	12,50±11,69
12.	Мальпозиция магистральной артерии	1	12,50±11,69
13.	Атрезия ЛА 2 типа	1	12,50±11,69

после оперативного вмешательства, что и стало причиной имплантации искусственного водителя ритма в возрасте 1,5 лет.

Выводы

1. Наиболее распространенным оперативным вмешательством при АВК была радикальная одноэтапная хирургическая коррекция.
2. Дети с полной атриовентрикулярной коммуникацией и синдромом Дауна не требовали реоперации, в отличие от детей без синдрома Дауна или при АВК с ассоциированной патологией. При неполной АВК всем детям достаточно было одноэтапной хирургической коррекции.
3. У большинства детей после оперативного вмешательства оставалась сердечнососудистая недостаточность первого функционального класса (NYHA адаптированной к младенцам) и умеренная недостаточность митрального клапана.
4. Полученные результаты будут необходимы врачам

кардиологам и врачам-эхокардиологам в процессе диспансерного наблюдения за детьми с АВК в долгосрочном послеоперационном периоде.

Литература

1. Бокерия Л.А., Зеленкин М.А., Хамидов А.В. и др. Результаты хирургической коррекции атриовентрикулярного канала // Груд. и серд.-сос.хирургия. - 2000. - № 1. - С. 4-7.
2. Бокерия Л., Горбачевский С. Атриовентрикулярный канал. Анатомия и особенности хирургической коррекции // Москва: Научный центр сердечно-сосудистой хирургии РАМН, 2005. - 87 с.
3. Шамрин Ю., Пустовойтов А., Теплов П. и др. Отдаленный результат радикальной коррекции редкой формы атриовентрикулярного канала // Сибирское медицинское обозрение, 2010. - № 1 (61).
4. Jonas R, DiNardo J. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease // Arnold, 2004. - 525 P.
5. Mavrodios C. Pediatric cardiac surgery // 3rd Edition: Mosby, 2003. - 875 P.

6. Calabro R., Limongelli G. Complete atrioventricular canal // Orphanet Journal of Rare Diseases (electronic journal), 2006. - vol. 1172. - pp. 1-8, doi: 10.1186/1750. Available at: <http://www.OJRD.com/content/1/1/8>.
7. Cheng H., Huang C., Tsai H. et al. Intraoperative assessment of partial atrioventricular septal defect with a cleft mitral valve by real-time three-dimensional transesophageal echocardiography // Anesth Analg, 2012. - vol. 114. - pp. 731-734.
8. Hoohenkerk G., Bruggemans E., Rijlaarsdam M. et al. More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects // Ann Thorac Surg, 2010. - vol. 90. - pp. 1554-1561.
9. Minich L., Atz A., Colan S. et al. Partial and transitional atrioventricular septal defect outcomes // Ann Thorac Surg, 2010. - vol. 89. - pp. 530-536.
10. Gunther T., Mazzitelli D., Haehnel C. et al. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors // Ann Thorac Surg, 1998. - vol. 65. - pp. 754.
11. Crawford F., Stroud M. Surgical repair of complete atrioventricular septal defect // Ann Thorac Surg, 2001. - vol. 72. - pp. 1621-1629.
12. Kogon B., Butler H., McConnell M. et al. What is the optimal time to repair atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice? // Cardiol Young, 2007. - vol. 17. - pp. 356-359.
13. Suzuki T., Bove E., Devaney E. et al. Results of definitive repair of complete atrioventricular septal defect in neonates and infants // Ann Thorac Surg, 2008. - vol. 86. - pp. 596-602.
14. Badenhorst D., Maseko M., Tsotetsi O., Naidoo A., Brooksbank R. et al. Cross-linking influences the impact of quantitative changes in myocardial collagen on cardiac stiffness and remodelling in hypertension in rats // Cardiovasc Res, 2003. - vol. 57, pp. 632-641.

Types of surgical intervention efficiency and frequency of postoperative complications in children with congenital heart defect - atrioventricular communication

A.A. Malskaya

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

Abstract

Frequency of atrioventricular communication in children of Lviv Region during 1999-2016 years has been evaluated. It was established that two-thirds of all surgical interventions in children with the AVC were radically corrected by one step surgical correction. Nearly one fifth of all children underwent a narrowing of the pulmonary artery. Only every 15-th patient had reoperation. Every tenth child with AVC pathology was not operated at all for various reasons. Surgical treatment of atrioventricular communication was held in Ukraine as well as in the leading clinics of USA, France, Germany and Poland. Mortality of the patients was due to the associated pathology such as heterotaxy syndrome and interrupted aortic arch. The mortality rate was 22,2%. Most children after surgery had heart failure of the first functional class (NYHA classification adapted to infants) and moderate deficiency in mitral valve. The results obtained can be used in the implementation of new prevention programs of the early diagnosis of AVC.

Key words: atrioventricular communication, radical surgical correction, pulmonary artery narrowing, Down syndrome, associated pathology.